



Hospital
Vila Franca de Xira

Serviço de Pediatria

Diretor de Serviço: Dr. Mário Paiva

Caso Clínico Interactivo

Lesões Cutâneas em Recém-nascido

Novembro 2017

Ana Peres, David Lito

HISTÓRIA CLÍNICA

- **Identificação**

- ✓ Sexo masculino
- ✓ Recém-nascido
- ✓ Caucasiano

- **Antecedentes Familiares**

- ✓ Pais Jovens
- ✓ Mãe com eczema atópico
- ✓ Sem consanguinidade

- **Gravidez** (bem vigiada)

- ✓ 3 semanas antes do parto: gastroenterite aguda
- ✓ Serologias negativas, incluindo VDRL
- ✓ Ecografias sem alterações

HISTÓRIA CLÍNICA

- **Apresentação Inicial:**
- **NASCIMENTO:**
 - **lesões cutâneas** (*“dermatose generalizada poupando a região palmo-plantar e as mucosas, grosseiramente simétrica, monomorfa, ..., constituída por erosões com dimensões variando entre 2 - 4 mm de diâmetro, que evoluíram para crosta serosa, acastanhada”*)

HISTÓRIA CLÍNICA



PERGUNTA 1 – QUAL DAS SEGUINTE NÃO É UMA BOA HIPÓTESE DIAGNÓSTICA?

1. Infecção por Citomegalovírus
2. Infecção por Vírus Varicela Zooster
3. Histiocitose de Células de Langerhans
4. Infecção por Cândida
5. Todas podem enquadrar-se no caso descrito

Table 2. Differential Diagnosis of Cutaneous Vesicles, Bullae, and Erosions in the Neonate.

Infectious vesiculopustular dermatoses

Herpes simplex virus infection

Varicella infection

Cytomegalovirus

Candida infection

Scabies

Aspergillus infection

Bacterial infection

Group B streptococcus

Group A streptococcus

Haemophilus influenzae type B

Staphylococcus aureus

Listeria

Treponema pallidum

Pseudomonas

Noninfectious transient conditions with vesicles and erosions

Erythema toxicum neonatorum

Transient neonatal pustular melanosis

Miliaria

Neonatal acne

Eosinophilic pustular folliculitis

Acropustulosis of infancy

Sucking blister

Trauma

Nontransient bullous dermatoses

Epidermolysis bullosa

Incontinentia pigmenti

Epidermolytic hyperkeratosis

Hyper-IgE syndrome

Herpes gestationis

Pemphigus vulgaris

Langerhans'-cell histiocytosis

Mastocytosis

CITOMEGALOVÍRUS

- Uma das infecções neonatais mais comuns
- 5-10% dos RN têm sintomas
- As vesículas apresentam-se ao nascimento
- **É um dos diagnósticos mais importantes a realizar nos exantemas vesiculo-pustulosos congénitos**
- Os exames virológicos no sangue e urina são muito sensíveis quando realizados na primeira semana

VÍRUS VARICELA ZOOSTER

- Quando a mãe apresentou varicela nas últimas 2 semanas de gestação
- Pode ter uma apresentação congénita ou aparecer 9-15 dias depois do aparecimento do exantema materno
- Pode cursar com envolvimento sistémico: pneumonite, síndrome de dificuldade respiratória, hepatite ou encefalite



CANDIDA

- Infecção fúngica mais comum no recém-nascido
- A apresentação congénita pode manifestar-se no primeiro dia de vida após exposição in útero ou durante o parto
- A maioria dos casos são ligeiros e confinados à pele
- Diagnóstico é por exame micológico
- Necessário exame micológico do sangue, LCR e urina se suspeita de infecção generalizada

EXAMES COMPLEMENTARES

Ecografia Transfontanelar	3 dias	Sem alterações
Pesquisa de Enterovírus nas fezes (PCR)	3 dias	Negativo
Ecocardiograma	7 dias	Sem alterações
Pesquisa de Herpes Simples 1 e 2 e CMV nas lesões (PCR)	1 mês	Negativo
Hemograma + PCR	1º e 3º dia de vida	Sem anemia Sem parâmetros inflamatórios

PERGUNTA 2 – QUAL A MELHOR CONDUTA?

1. Assumir que as lesões estão relacionadas com a gastroenterite da mãe durante a gravidez
2. Investigar melhor a história da gravidez de modo a identificar outra causa para as lesões
3. Iniciar antibioterapia dupla após colheitas para microbiologia
4. Realizar uma biópsia cutânea
5. 3 e 4 são correctas

NUM DOENTE COM EXANTEMA VESICULO-PUSTULOSO

- Antibióticos e antivirais até exclusão de causa bacteriana ou viral
- As culturas devem ser realizadas antes de iniciar antibioterapia
- Nos RN que apresentem quadro séptico grave devem ser pesquisadas infecções por bactérias, fungos e vírus

PAPEL DA BIÓPSIA...

- **Coloração HE** – Estruturas da pele
- **Imunofluorescência directa**
- **Exame Directo e KOH** – Cândida
- **CD1a e S100** – marcadores positivos na Histiocitose de Células de Langerhans

HISTÓRIA CLÍNICA

- Apresentação Inicial:
- **NASCIMENTO:**
 - **lesões cutâneas** (*“dermatose generalizada poupando a região palmo-plantar e as mucosas, grosseiramente simétrica, monomorfa, ..., constituída por erosões com dimensões variando entre 2 - 4 mm de diâmetro, que evoluíram para crosta serosa, acastanhada”*)
 - **Pesquisa de vírus** herpes nas lesões e enterovírus nas fezes: negativa
- **1 MÊS DE VIDA:** recidiva com cura posterior

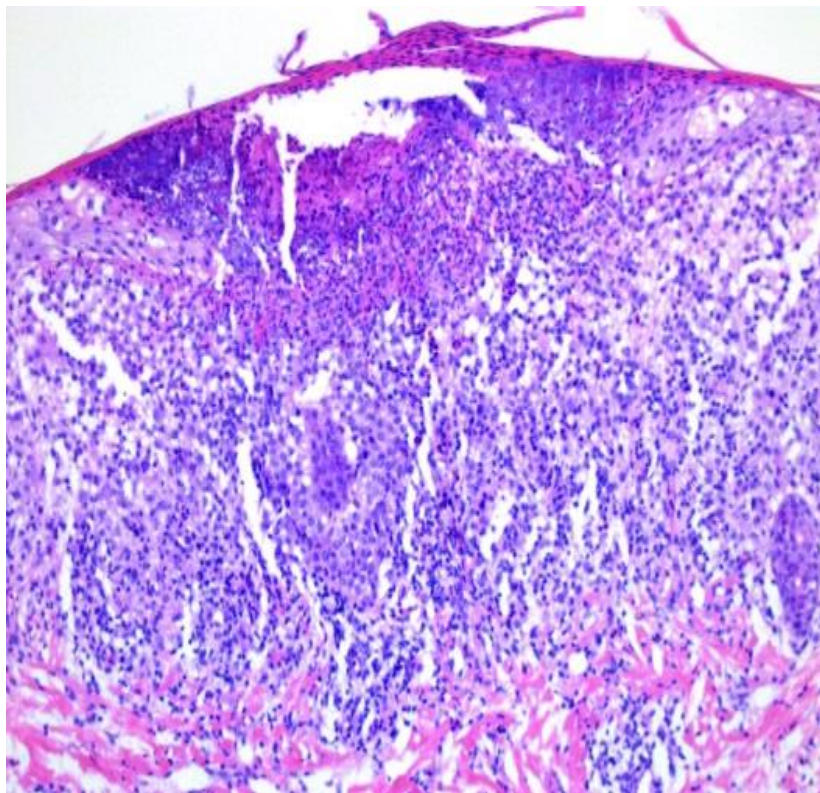
CASO CLÍNICO

- 4 MESES:
 - **Recidiva sem cura**
 - Deficiente progressão ponderal
 - Hipotonia axial e cervical ligeiras.
- **Biópsia cutânea:** *“infiltração celular intensa da derme superficial por células mononucleadas positivas com proteína S100 e CD1a, consistentes com o diagnóstico de HCL”*

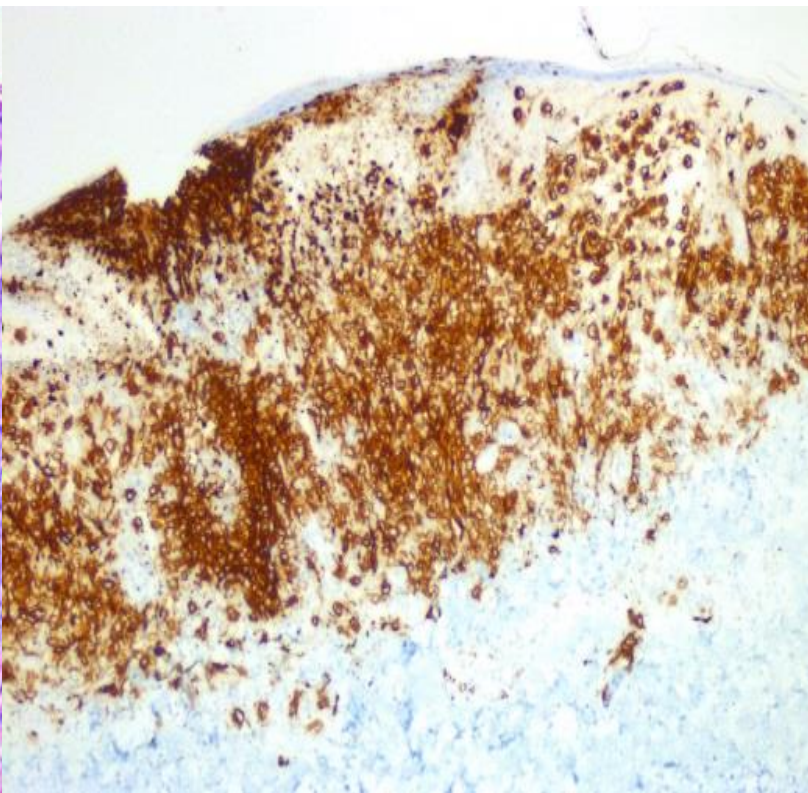


Hospital
Vila Franca de Xira

CASO CLÍNICO



HE



S100

PERGUNTA 3 – PERANTE O DIAGNÓSTICO DE HCL

1. Devemos encaminhar directamente para o IPO
2. Deve fazer-se uma abordagem clínica para detectar envolvimento sistémico
3. Devem realizar-se exames complementares diagnósticos para determinar o envolvimento sistémico
4. Deve iniciar-se tratamento com corticóides
5. 2 e 3 são correctas

HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS

- Doença histiocitária rara
- Acumulação de células dendríticas morfológicamente semelhantes às células de Langerhans epidérmicas em vários órgãos
- Incidência varia entre 2-9/100.000/ano
- Pico: 12 meses - 4 anos (desde o período neonatal até à idade adulta)
- Em 2013 passou a classificação segundo o número de órgãos atingidos:
 - ⇒ Monossistémica
 - ⇒ Multissistémica

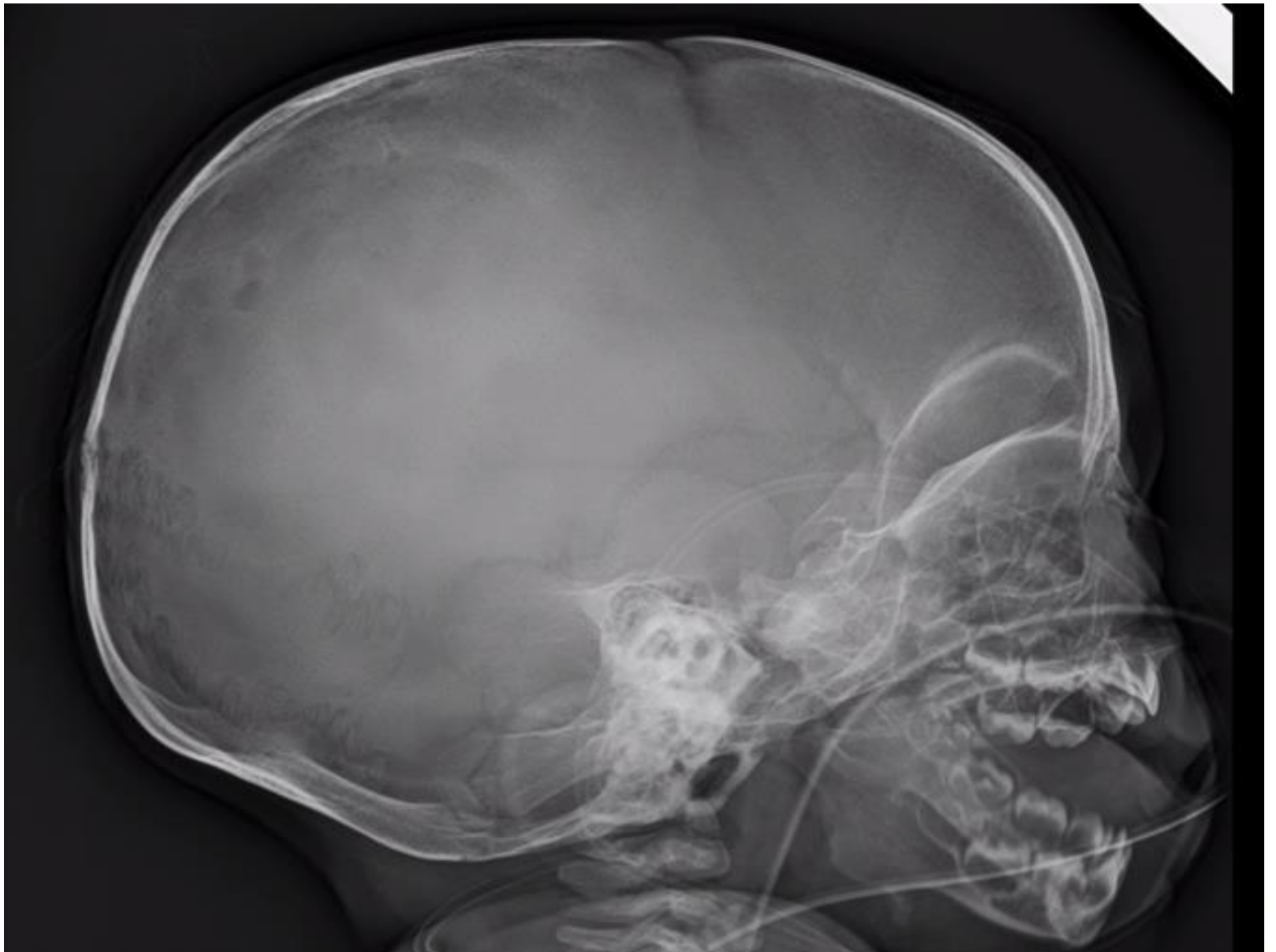
O envolvimento multissistémico desta doença (cutâneo, ósseo, pulmonar, gastrointestinal, pituitário ou qualquer outro órgão), **apesar de poder ser clinicamente presumido, deve ser confirmado**

PARA CLASSIFICAÇÃO REALIZARAM-SE OS SEGUINTE EXAMES COMPLEMENTARES



Hospital
Vila Franca de Xira

Exame	Idade	Resultado
Ecografia abdominal	4 meses	Hepatoesplenomegalia homogénea. Estase gástrica e episódios de refluxo gastroesofágico
Tomografia computadorizada tórax	4 meses	Sem alterações
Tomografia computadorizada abdominal e pélvica	4 meses	Hepatoesplenomegalia sem outras alterações
Radiografia do esqueleto	4 meses	Sem alterações
Hemograma	4 meses	Hemoglobina 6,8 g/dL (↓); hematócrito 18,7%; volume globular médio 78 fL (N); hemoglobina corpuscular média 26,6 pg (N). Plaquetas 88000/mcL
Ferritina	4 meses	53 ng/mL (N)
Eletroforese das proteínas	4 meses	Albumina 62% (N); alfa-1 globulinas 8,6% (↑); alfa-2 globulinas 14,2% (↑); beta-1 globulinas 7,7% (N); beta-2 globulinas 7,7% (N); gamaglobulinas 4,9% (↓↓)



PERGUNTA 4 – DOS ACHADOS DOS EXAMES COMPLEMENTARES REALIZADOS, QUAL INDICA O ENVOLVIMENTO MULTISISTÊMICO DA HCL?



Hospital
Vila Franca de Xira

1. Hepato-esplenomegalia
2. Anemia
3. Trombocitopenia
4. Lesão lítica do crânio
5. Todos os anteriores

CASO CLÍNICO

- **4 MESES:**
 - **Recidiva sem cura**
 - Deficiente progressão ponderal
 - Hipotonia axial e cervical
 - **Biópsia cutânea:** *“infiltração celular intensa da derme superficial por células mononucleadas positivas com proteína S100 e CD1a, consistentes com o diagnóstico de HCL”*
 - Hepatoesplenomegalia,
 - Lesão lítica no osso parietal direito
 - Anemia normocítica, normocrômica e trombocitopenia
- **5 MESES:**
 - agravamento progressivo ⇒ falência multiorgânica ⇒ óbito

PERGUNTA 5 – QUAL DESTAS IMAGENS CORRESPONDE A HCL?

1. A
2. B
3. C
4. D
5. Todas



DISCUSSÃO

- A infeções maternas são uma causa importante de morbi-mortalidade nos RN
- Apresentação cutânea da HCL é muito heterogénea.
- A etiologia desta doença não está totalmente esclarecida (multifatorial)
- O Grupo de Trabalho para a Reclassificação da Sociedade de Histiocitose adotou um sistema baseado no número de órgãos infiltrados: monossistémico e multissistémico
- A mortalidade é reduzida excepto nas formas multissistémicas

DISCUSSÃO

- **Neste caso:**
 - Diagnóstico mais precoce?
 - Biópsia cutânea no diagnóstico é fundamental
 - Outros exames complementares para definir envolvimento multisistémico
 - Desfecho fatal inevitável



Obrigada pela Atenção!